

基底細胞母斑症候群の5例

岡澤 恵子 清水 武 長澤 斉 横林 敏夫

長野赤十字病院口腔外科
(主任; 横林敏夫 部長)

Basal cell nevus syndrome: Report of 5 cases

Keiko OKAZAWA, Takeshi SHIMIZU, Hitoshi NAGASAWA, Toshio YOKOBAYASHI

Department of Oral Surgery, Nagano Red Cross Hospital
(Chief; Dr. Toshio YOKOBAYASHI)

Key Words : 基底細胞母斑症候群, 多発性顎骨嚢胞, 歯原性角化嚢胞

緒 言

基底細胞母斑症候群は外胚葉および中胚葉系の器官に多発性の奇形をきたす遺伝性疾患で、皮膚の多発性基底細胞母斑、多発性顎骨嚢胞、骨格形態異常を主徴とする。今回私たちは、当科開設以来8年間に経験した基底細胞母斑症候群5例について臨床的に検討したので、若干の文献的考察を加えその概要を報告する。

症 例

●症例1

患者：49歳、女性。

初診：昭和59年1月11日。

主訴：178部歯肉の腫脹。

家族歴：実兄に顎骨嚢胞の手術の既往があった。

既往歴：小学生時気管支拡張症。16歳、26歳時肺化膿症。28歳時虫垂炎。48歳時左側第2足指の小腫瘍の摘出手術を受けたが、診断は不明であった。

現病歴：初診の2日前、178部の歯肉の腫脹に気づき当科を受診した。

現症：体格栄養状態ともに良好。皮膚所見として腹部に褐色の小腫瘍、背部、顔面に多数の色素斑

を認めた。顔貌は前頭、側頭部の突出、両眼隔離(interocular biorbital index=206)、鼻根の平坦化を認めた(写真1)。口腔内は、178部頰側歯肉に腫脹を認め、右側上顎結節部にも骨欠損を触知した。

X線所見：胸部X線写真では異常を認めなかった



写真1 症例1：初診時顔貌

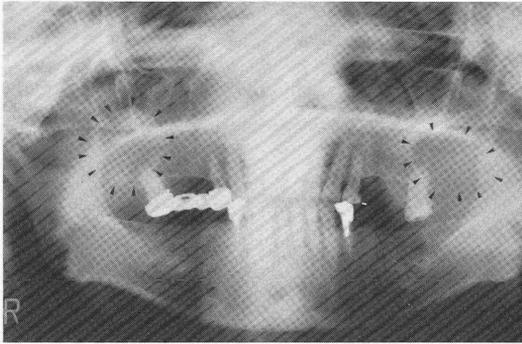


写真2 症例1：初診時のパノラマX線写真

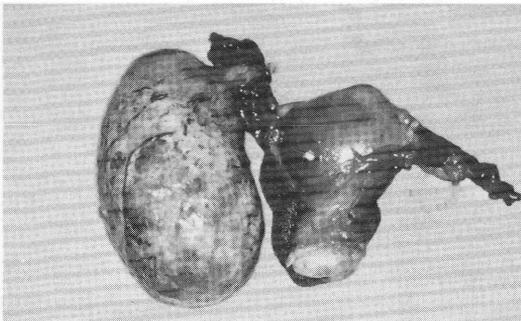


写真3 症例1：摘出された卵巣腫瘍

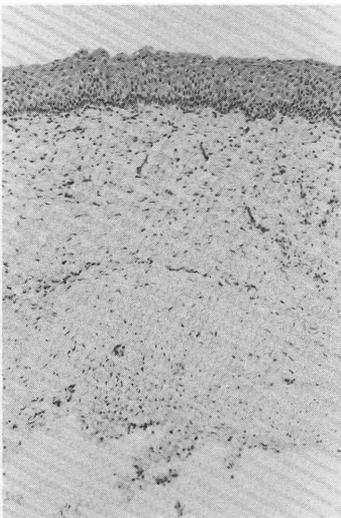


写真4 症例1：顎骨嚢胞の病理組織像。嚢胞壁内面は表面に錯角化を伴った重層扁平上皮で被われている。

が、頭部X線写真にて大脳鎌の石灰化を認めた。パノラマX線写真では両側上顎臼歯部に嚢胞様透過像を認めた(写真2)。

臨床検査所見：特記すべき異常は認めなかった。

臨床診断：基底細胞母斑症候群。

処置及び経過：昭和59年2月14日、嚢胞摘出術を施行した。同時に昭和59年2月21日、皮膚病変の生検を当院皮膚科にて施行した。また、昭和62年2月に婦人科検診にて卵巣腫瘍を指摘され、当院婦人科にて摘出術を施行した(写真3)。現在までに顎骨嚢胞の再発、新たな嚢胞の発生は認めない。

病理組織学的診断：

嚢胞：左右とも典型的な歯原性角化嚢胞であった(写真4)。

皮膚病変：腹部の小腫瘍は脂漏性角化症、背部、顔面皮膚の色素斑は色素性母斑の診断であった。

卵巣腫瘍：卵巣線維腫の診断であった。

●症例2

患者：21歳、男性。

初診：昭和60年10月17日。

主訴：7]部の精査希望。

家族歴：父親に下顎骨嚢胞の手術の既往があった。
既往歴：4～5歳時鼠径ヘルニア。21歳時臀部の腫瘍の手術を受けたが、診断は不明であった。

現病歴：15歳時右側下顎骨嚢胞、17歳時右側上顎骨嚢胞の手術を某大学口腔外科にて受けた。昭和60年10月、某歯科にて歯科治療の際にX線撮影を行い右側上顎臼歯部の骨透過像を指摘され、当科を紹介され受診した。

現症：体格栄養状態ともに良好。皮膚所見として掌蹠に小窩を認めた(写真5)。顔貌は前頭、側頭部の突出、両眼隔離(interocular biorbital index=225)、鼻根の平坦化を認めた。口腔内は歯肉には明らかな腫脹は認めなかったが、高口蓋を認めた。

X線所見：胸部X線写真にて左側第4肋骨の二分肋骨、脊椎側彎を認めた(写真6)。頭部X線写真では大脳鎌の石灰化を認めた(写真7)。パノラマX線写真では右側上顎大臼歯部、小臼歯部に

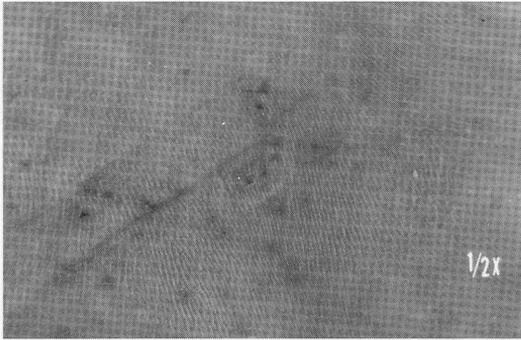


写真5 症例2：手掌の小窩

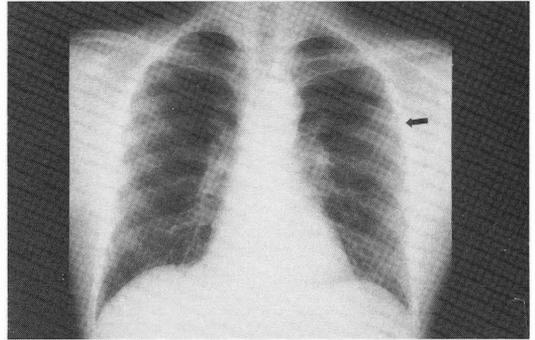


写真6 症例2：胸部X線写真。左側第4肋骨の二分化と脊椎側彎。

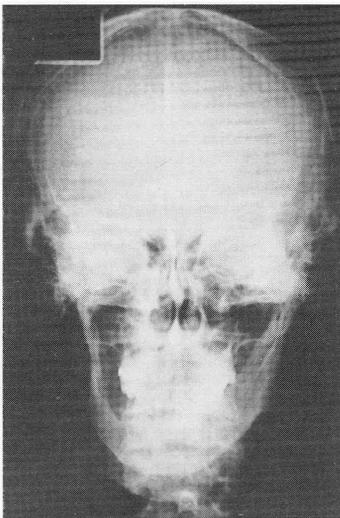


写真7 症例2：頭部X線写真。大脳鎌の石灰化。

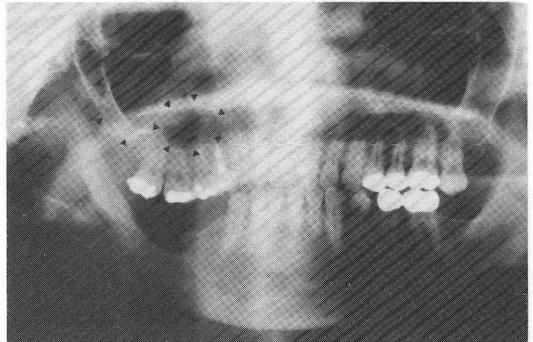


写真8 症例2：初診時のパノラマX線写真

2個の嚢胞様透過像を認めた(写真8)。

臨床検査所見：特記すべき異常は認めなかった。

臨床診断：基底細胞母斑症候群。

処置及び経過：昭和61年1月10日、嚢胞摘出術を施行。現在までに再発、新たな嚢胞の発生は認めない。

病理組織学的診断：いずれも典型的な歯原性角化嚢胞であった。

●症例3

患者：8歳、女児。

初診：昭和61年10月23日。

主訴：両側下顎角部の腫脹。

家族歴：母親に多発性顎骨嚢胞の手術の既往があり、さらに母方の曾祖父、祖父、祖父の同胞10人中3人に顎骨嚢胞の手術の既往があった。

既往歴：特記すべき事項なし。

現病歴：昭和60年8月頃より両側下顎角部の腫脹が出現し徐々に増大したため、当科を受診した。

現症：体格栄養状態ともに良好。両側第2第3足指の合指症を認めた(写真9)。顔貌は两眼隔離(interocular biorbital index=221)、鼻根の平坦化を認め、両側下顎角部にび慢性の腫脹を認めた。口腔内は6|6遠心部から上行枝前縁にかけ



写真9 症例3：合指症

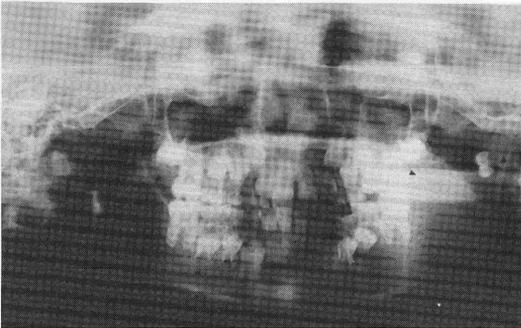


写真10 症例3：初診時、8歳8カ月時のパノラマX線写真

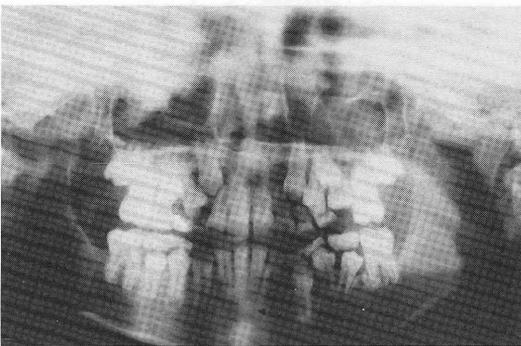


写真11 症例3：昭和63年10月、10歳8カ月時のパノラマX線写真

てび慢性の腫脹を認め、骨膨隆を触知した。

X線所見：胸部X線写真では異常は認めなかった。パノラマX線写真では両側下顎大臼歯部から上行枝部にかけて717の歯冠を含む多房性の嚢胞様透過像を認めた(写真10)。

臨床検査所見：特記すべき異常は認めなかった。

臨床診断：基底細胞母斑症候群。

処置及び経過：昭和61年11月21日、両側の嚢胞開窓術を施行した。その後嚢胞は著明に縮小したが、右側の開窓部が閉鎖したため昭和63年3月25日両側嚢胞摘出術を施行。同時に717を抜去した。さらに昭和63年6月頃より33部に透過像が出現し増大傾向にあるため(写真11)、平成元年3月15日、嚢胞摘出術を施行した。33は術後約5カ月で定位置に萌出した。現在までに再発、新たな嚢胞の発生は認めない。

病理組織学的診断：いずれも典型的な歯原性角化嚢胞であった。

●症例4

患者：27歳、男性。

初診：昭和63年5月20日。

主訴：18相当部歯肉よりの排膿。

家族歴：両親、同胞に類症は認めない。

既往歴：特記すべき事項なし。

現病歴：初診の5～6年前18相当部歯肉の腫脹が出現し、時々同部よりの排膿があった。昭和62年2月、某歯科を受診し同部の搔爬をされたが症状は変化なく、当科を紹介された。

現症：体格栄養状態ともに良好。皮膚所見として掌蹠に小窩を認めた。顔貌は前頭、側頭部の突出、両眼隔離(interocular biorbital index=262)、鼻根の平坦化を認めた。口腔内は18相当部歯肉に瘻孔を認め排膿があった。

X線所見：胸部X線写真にて左側第3、第6、右側第5肋骨の二分肋骨を、頭部X線写真では大脳鎌の石灰化を認めた。パノラマX線写真では18埋伏歯の歯冠を囲んだ嚢胞様透過像を認め、71遠心部にも歯冠大の嚢胞様透過像を認めた(写真12)。

臨床検査所見：特記すべき異常は認めなかった。

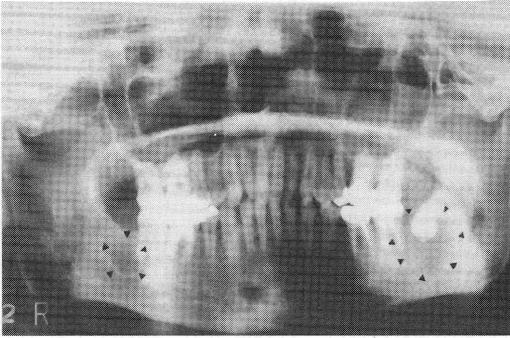


写真12 症例4：初診時のパノラマX線写真

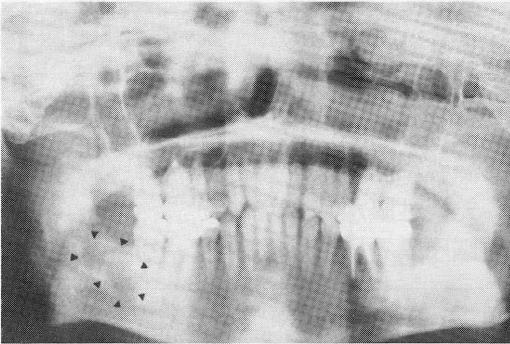


写真13 症例4：平成3年9月のパノラマX線写真

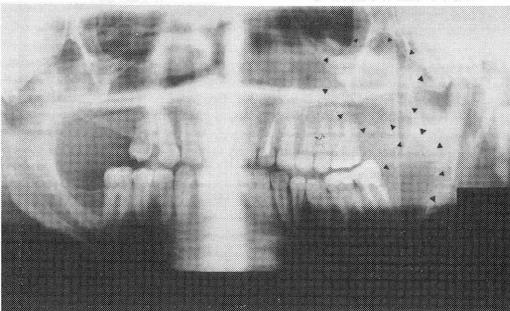


写真14 症例5：初診時のパノラマX線写真

臨床診断：基底細胞母斑症候群。

処置及び経過：昭和63年6月24日、左側の嚢胞摘出術を施行。その後患者の都合で通院が中断されていたが、平成3年9月頃より7]遠心部歯肉に腫脹が出現し、平成3年9月10日、再度当科を受診した。昭和63年のパノラマX線写真で認められた7]遠心部の嚢胞様透過像の増大を認め(写真13)、平成3年10月25日、右側の嚢胞摘出術を施行した。現在までに再発、新たな嚢胞の発生は認めない。

病理組織学的診断：左側の嚢胞は炎症所見が著明で明らかな角化像を認めず、原始性嚢胞の診断であったが、右側の嚢胞は典型的な歯源性角化嚢胞であった。

●症例5

患者：26歳、男性。

初診：平成2年6月18日。

主訴：「8部相当部歯肉よりの排膿。

家族歴：姉は某病院にて基底細胞母斑症候群と診断されていた。父親の姉にも多発性顎骨嚢胞の手術の既往があった。

既往歴：2カ月時脳水腫、肺炎、胸膜炎。2～3歳時虫垂炎。

現病歴：14歳時両側上顎骨嚢胞開窓術、15歳時右側上下顎骨嚢胞摘出術、左側上顎骨嚢胞再開窓術、17歳時左側上顎骨嚢胞摘出術を某大学口腔外科にて受けた。平成2年4月頃より「8相当部歯肉からの排膿があり、6月頃より同部に腫脹が出現したため当科を受診した。

現症：体格栄養状態ともに良好。皮膚所見として掌蹠に小窩を認め、両側上肢、顔面に多数の褐色の色素斑を認めた。顔貌は前頭、側頭部の突出、両眼隔離 (interocular biorbital index=249)、鼻根の平坦化を認め、左側顎角部にび慢性の腫脹を認めた。口腔内は「8相当部歯肉に瘻孔を認め、排膿があった。

X線所見：胸部X線写真にて左側第3、第4肋骨の形成不全を認め、頭部X線写真にて大脳鎌の石灰化を認めた。パノラマX線写真では左側上顎大白歯部および左側下顎角部に嚢胞様透過像を認め

た (写真14)。

臨床検査所見：特記すべき異常は認めなかった。

臨床診断：基底細胞母斑症候群。

処置及び経過：平成2年9月11日、嚢胞摘出術を施行した。現在までに再発および新たな嚢胞の発生は認めない。

病理組織学的診断：いずれも典型的な歯原性角化嚢胞であった。

考 察

基底細胞母斑症候群は1894年、Jarisch¹⁾により

初めて報告され、1960年の Gorlin and Goltz²⁾ の報告により、家族性の多発性基底細胞母斑、多発性顎骨嚢胞、骨格の異常を主病変とする疾患であると、その概念が確立された。基底細胞母斑症候群 (basal cell nevus syndrome) の名称は1964年 Clendenningら³⁾によりつけられ、以後多数の症例が報告されているが、その臨床症状は多岐にわたっている (表1)。顎骨嚢胞を初発症状として歯科口腔外科を受診することも多いが、全身の検索を行い、全身疾患の一症状としての対応が必要である。表2に自験例の概要を示す。

表1 報告例における臨床症状

<p>皮膚 多発性基底細胞母斑、上皮腫 上皮嚢胞 稗粒腫 掌蹠小窩 過角化症 神経線維腫</p>	<p>中枢系 精神薄弱 精神分裂症 髓芽細胞腫 先天性脳水腫 脳硬膜石灰化 (鎌、テント)</p>
<p>顎顔面 多発性顎骨嚢胞 両眼隔離 前頭、側頭部の突出 鼻根の平坦化 異所性眼角 下顎前突症 高口蓋 歯列不正 唇顎口蓋裂</p>	<p>眼 先天性盲 角膜混濁 白内障 緑内障 視神経網膜炎</p>
<p>骨格系 肋骨形態異常 (二分肋骨、形成不全) 脊椎彎曲 トルコ鞍の架橋 中手骨短縮</p>	<p>内分泌系 仮性副甲状腺機能低下症 性腺分泌機能低下症 性器発育不全 停留睾丸 卵巢腫瘍</p> <p>その他 腎奇形 鼠径ヘルニア</p>

〈遺伝形式〉

本症候群は常染色体優性遺伝で、浸透率は高く表現型も変化に富んでいる^{3, 4)}。口腔外科領域からも、本症候群の家族性発生例や、家系調査の報告がある^{5~9)}が、家族内での発現症状は必ずしも一致していない。自験例では症例5は実姉が他施設で本症候群と診断されていた。症例1、2、3の血族にみられた顎骨嚢胞も本症候群の部分症で

ある可能性が高い。

〈臨床症状〉

1) 顔貌

本症候群では前頭、側頭部の突出、両眼隔離、鼻根の平坦化、下顎前突等の特徴的な顔貌を呈する^{3, 4)}。自験例でもこれらのほとんどの症状を有していた。

2) 口腔症状

表2 自験例5例の概要

	症例1	症例2	症例3	症例4	症例5
顎顔面					
多発性顎骨嚢胞	○	○	○	○	○
両眼隔離	○	○	○	○	○
前頭、側頭部の突出	○	○		○	○
鼻根の平坦化	○	○	○	○	○
高口蓋		○			
皮膚					
掌蹠の小窩		○		○	○
多数の色素斑	○				○
腫瘤 (診断不明)	○	○			
骨格系					
肋骨異常		○		○	○
脊椎彎曲		○			
中枢系					
大脳鎌の石灰化	○	○		○	○
脳水腫					○
内分泌系	卵巣線維腫				
その他	鼠径ヘルニア 合指症				
家族性の発生	○?	○?	○?		○

自験例は5例とも腫脹、X線透過像等顎骨嚢胞による症状を主訴として当科を受診した。顎骨嚢胞は本症候群の60～75%に認められる¹⁰⁾ため、口腔外科領域からの報告例の大部分は顎骨嚢胞による症状を主訴としている¹¹⁾。嚢胞の発現時期については、自験例では症例3は8歳、症例4では臨床経過から20歳前後にはすでに嚢胞が発生していたと考えられた。また二次症例ではあるが症例2、5の初回手術はそれぞれ15歳、14歳であった。文献的にも20歳代以下の発症が多いとされており^{11)～13)}、自験例と一致している。なお、症例3は経過観察中に新たな嚢胞が発生し、症例2、5でも初回手術後に新たな嚢胞が発生した可能性がある。文献的にも経過観察中に新嚢胞の発生をみた症例は多くが10～20歳代であり^{6, 14)～17)}、多くの嚢胞はこの期間に発生するものと思われる。病理組織学的には自験例では症例4の1嚢胞で炎症像が強く角化が不明瞭であったのを除きいずれも典型的な歯原性角化嚢胞であった。歯原性角化嚢胞は再発率が高く、Tollerら¹⁸⁾によると平均40%とされている。このため健常骨組織を含めた顎骨切除等の根治手術をがのぞましいが、本症候群は若年者が多く多発性であることから、実際には開窓あるいは摘出が行われていることが多い。自験例では、症例3の2嚢胞については嚢胞が大きかったこと、若年者であったことを考慮して開窓後摘出術を施行し、その他については摘出術を施行した。再発は多くの場合5年以内に認められるとされている¹⁹⁾。自験例はいずれも再発は認めていないが、術後10年以上の再発の例もある^{13, 17)}。また、歯原性角化嚢胞からエナメル上皮腫、悪性腫瘍の発生した報告もあり^{3, 20, 21)}、長期の定期的な経過観察が必要である。

3) 皮膚症状

多発性基底細胞母斑および掌蹠の小窩は本症候群の主要症状である。自験例では病理組織学的に基底細胞母斑と確定し得た皮膚病変は認めなかったが、症例1、5で多数の色素斑を認めた。新井²²⁾は本症候群において多数の色素斑が基底細胞上皮腫への移行能を有す所見を認めたと報告しており、自験例でも経過観察が必要である。掌蹠の

小窩は症例2、4、5に認めた。症例3では皮膚症状を認めなかったが、諸症状の発現時期には差があり、皮膚病変は顎骨嚢胞に遅れて発生することが多いとの報告も多く^{12, 13)}症例3でも今後皮膚症状の発生する可能性がある。さらに診断にあたっては年齢の要素も考慮する必要がある。なお、基底細胞母斑は早期に基底細胞癌に移行する²³⁾。掌蹠の小窩から基底細胞癌が発生した報告もあり^{24, 25)}、悪性腫瘍の発生母地として顎骨嚢胞とともに十分な経過観察が必要である。

自験例では以上の他に症例1、2に皮膚の小腫瘤摘出の既往があった。新井²⁶⁾は、本症候群では基底細胞母斑および掌蹠の小窩のみならず外胚葉、中胚葉起源のあらゆる腫瘍、母斑が発現する可能性がある、としており、自験例で認められた小腫瘤も診断は不明であるが本症候群に伴う症状と考えてさしつかえないものと考えられる。

4) 骨格系

一般に75%の患者に骨格系の異常が出現する⁴⁾。自験例では症例2に二分肋骨、脊椎側彎、症例4に二分肋骨、症例5に肋骨形成不全を認めた。

5) 中枢系

症例1、2、4、5に大脳鎌の石灰化を認め、症例5に脳水腫の既往があった。Gorlinら⁴⁾は先天性脳水腫と前頭、側頭部の突出には関連性があるものと述べているが、実際には脳水腫の既往がなくとも頭囲の増大のみられる症例が多い。

6) その他

自験例では症例1に卵巣線維腫、症例2に鼠径ヘルニア、症例3に合指症を認めた。文献的にはこの他多数の合併症が報告されている(表1)。これらのなかには頻度の低いものも多いが、全身の精査を行っている症例は少ないものと思われ、実際の発現頻度は不明である。現在のところ、いかなる病変までが本症候群に属し得るかは明らかではない²³⁾が、本症候群の表現型の多様性を考えるとあらゆる中胚葉、外胚葉起源の異常を合併症として考えてよいと思われる。

<診 断>

本症候群はその表現型が多様性を示し、発現時

期もさまざまであるため、診断基準は確立していない。Clendenningら²⁷⁾、Stafneら²⁸⁾は本症候群には基底細胞上皮腫の存在が必須であるとしているが、口腔外科領域からの報告では明確な皮膚症状を欠くものが多く、自験例でも明らかな基底細胞上皮腫は認めなかった。一方、Raynerら²⁹⁾は基底細胞母斑と顎骨嚢胞、またはどちらかに大脳鎌の石灰化か掌蹠の小窩が認められる場合、Gundlachら³⁰⁾は皮膚腫瘍と多発性顎骨嚢胞、またはどちらかに家族性の発現か骨格系の異常が認められる場合は本症候群と診断できるとしている。これらの基準には自験例も合致しており、基底細胞母斑症候群と診断した。

結 語

- 1、当科で8年間に経験した基底細胞母斑症候群5例について臨床的に検討し、その概要を報告した。
- 2、主要症状として、全例に多発性顎骨嚢胞、特異顔貌、4例に大脳鎌の石灰化、3例に掌蹠の小窩、肋骨形態異常を認めた。また、卵巣線維腫、合指症、鼠径ヘルニアを認めた症例が1例ずつあった。これらのうち4症例は家族性と考えられた。

本論文の一部は平成2年度新潟歯学会第2回例会(平成2年11月17日、新潟市)において発表した。

引 用 文 献

- 1) Jarisch, A.: Zur Lehre von den Hautgeschwulsten. Arch f Dermat u Syph **28**: 163-222, 1894.
- 2) Gorlin, R. J. and Goltz, R. W.: Multiple nevoid basal cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib: a syndrome. New England J Med **262**: 908-912, 1960.
- 3) Clendenning, W. E., Block, J. B., et al.: Basal cell nevus syndrome. Arch Derm **90**: 38-53, 1964.
- 4) Gorlin, R. J., Vickers, R. A., et al.: The multiple basal cell nevi syndrome.: An analysis of a syndrome consisting of multiple nevoid basal cell carcinoma, jaw cysts, skeletal anomalies, medulloblastoma, and hyporesponsiveness to parathormone. Cancer **18**: 89-104, 1965.
- 5) 越後成志, 丸茂一郎, 他: 父娘にみられた基底細胞母斑症候群の2例. 日口外誌 **25**: 610-619, 1979.
- 6) 横林康男, 横林敏夫, 他: 家族性に発生した基底細胞母斑症候群の3症例. 日口外誌 **27**: 249-257, 1981.
- 7) 神谷祐司, 成田秀貴, 他: 四姉妹のうち三姉妹にみられた家族性歯原性角化嚢胞. 日口外誌 **28**: 1480-1489, 1982.
- 8) 安井良一, 石川武憲, 他: 基底細胞母斑症候群の1例とその家系調査. 日口外誌 **35**: 2367-2371, 1989.
- 9) 川上哲司, 望月光治, 他: 基底細胞母斑症候群一家族性に発生した3症例の比較一. 日口外誌 **38**: 1309-1310, 1992.
- 10) Gorlin, R. J.: Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome, Syndromes of the head and neck. 2nd Ed, MacGraw-Hill Book Co, New York, 1967: p520-525.
- 11) 坂本勝也, 伊吹 薫, 他: 本邦における基底細胞母斑症候群についての検討(自験例5例を含めて). 日口外誌 **31**: 1198-1208, 1985.
- 12) 増田隆夫, 茂木健司, 他: 基底細胞母斑症候群の2例. 日口外誌 **32**: 2301-2310, 1986.
- 13) 星名由紀子, 鈴木一郎, 他: 基底細胞母斑症候群8例および本邦における報告例の検討. 日口外誌 **37**: 1040-1046, 1991.
- 14) 木澤 豊, 小島真一, 他: 多発性顎嚢胞の1例-7年間にわたる経過観察一. 日口外誌 **29**: 980-988, 1983.
- 15) 高橋典男, 大橋 靖, 他: 基底細胞母斑症候群の2症例. 日口外誌 **31**: 2223-2230, 1985.
- 16) 酒向 誠, 神谷祐司, 他: 基底細胞母斑症候群の6症例. 日口外誌 **36**: 2074-2082, 1990.
- 17) 鬼谷信美, 高野伸夫, 他: 基底細胞母斑症候

- 群の5例. 日口外誌 **36**: 2238—2248, 1990.
- 18) Toller, P. A.: Newer concepts of odontogenic cysts. *Int J Oral Surg* **1**: 3—16 1972.
- 19) Donatskey, O. and Hjørting-Hansen, E.: Recurrence of the odontogenic keratocyst in 13 patients with the nevoid basal cell carcinoma syndrome. A 6-year follow up. *Int J Oral Surg* **9**: 173—179 1980.
- 20) Yuji Kamiya, Hideki Narita, et al.: Familial odontogenic keratocysts. *Int J Oral Surg* **14**: 73—80 1985.
- 21) Kazuki Hasegawa, Teruo Amagasa, et al.: Basal Cell Nevus Syndrome with Squamous Cell Carcinoma of the Maxilla. *J Oral Maxillofac Surg* **47**: 629—633 1989.
- 22) 新井春枝: Nevoid Basal Cell Epithelioma Syndrome (続報)—Nevoid Basal Cell Epitheliomaを中心として—. *臨皮* **31**: 55—63 1977.
- 23) 長島正治, 田中玲子: 基底細胞母斑症候群. *臨皮* **28**: 27—37, 1974.
- 24) Howell, J. B. and Mehregan, A. H.: Pursuit of the Pits in the Nevoid Basal Carcinoma Syndrome. *Arch Derm* **102**: 586—597 1970.
- 25) Hashimoto, K. and Howell, J. B.: Electron microscopic studies of palmar and planter pits of nevoid basal cell epithelioma. *J Invest Derm*, **59**: 380—393 1972.
- 26) 新井春枝: Nevoid Basal Cell Epithelioma Syndrome(母斑性基底細胞上皮腫症候群). *臨皮* **30**: 131—139 1976.
- 27) Clendenning, W. E. and Scott, E. J.: Basal cell nevus syndrome. *Ann Intern Med* **64**: 403—421 1966.
- 28) Stafne, E. C. and Gibilisco, J. A.: *Oral Roentgenographic Diagnosis*. 4th Ed., WB Saunders Co., Philadelphia, 1975, p309—311.
- 29) Rayner, C., R. W., Towers, J. F., et al.: What is Gorlin's syndrome? The diagnosis and management of the basal cell nevus syndrome, based on a study of thirty-seven patients. *Br J Plast Surg* **30**: 62—67 1976.
- 30) Gundlach, K. K. H. and Kiehn, M.: Multiple Basal Cell Carcinoma and Keratocysts the Gorlin and Goltz Syndrome. *J max-fac Surg* **7**: 299—307 1979.